

# Paragangliomas del cuerpo carotídeo

M. J. Aroca González - T. Cervera Bravo - A. Orgaz Pérez-Grueso - A. del Río Prego - J. J. López Parra - V. Martín Paredero - V. Paredero del Bosque Martín

**Servicio Angiología y Cirugía Vascular  
Fundación Jiménez Díaz. Madrid (España)**

## RESUMEN

Se presentan 10 casos de chemodectomas del cuerpo carotídeo vistos en la Fundación Jiménez Díaz, desde 1967 a 1985, y se revisan otras series de la literatura.

En nuestra experiencia, es de destacar la importancia de la arteriografía como principal y más preciso método diagnóstico de estos tumores, con una especificidad del 100%. El tratamiento quirúrgico se ha mostrado como el más eficaz, con un 70% de curación, una mortalidad operatoria del 0% y una incidencia de complicaciones del 33%. Asimismo, se concluye que la cirugía debe realizarse en fases tempranas, esto es preferentemente en estadio 1 de Shamblin, en el cual las complicaciones quirúrgicas son prácticamente nulas, mientras aumentan de manera considerable en estadio 2 y 3.

## SUMMARY

Ten cases of carotid corpus Chemodectoma are presented, pointing out, according to author's experience, arteriography as the best diagnosis method, and surgical treatment as the best one to avoid complications.

## Introducción

Los corpúsculos carotídeos son estructuras que aparecen bilateralmente situadas en la bifurcación carotídea y que se incluyen dentro del grupo de los paraganglios.

Se denomina paraganglio a acúmulos de células originarias de la cresta neural que emigran en relación con ganglios del sistema autónomo. Estos acúmulos celulares se localizan principalmente en la bifurcación carotídea, en aorta ascen-

dente y cayado, arterias pulmonares y glomus yugularis y son secretores de catecolaminas.

Los tumores desarrollados a partir de estas células son los que se denominan paragangliomas.

En el caso de los tumores del corpúsculo carotídeo la denominación de paragangliomas no está universalmente aceptada porque son tumores que rara vez producen catecolaminas. Son necromafines y contienen escasos filamen-

tos nerviosos. Por ello se han postulado otras denominaciones para ellos, de las cuales la más aceptada es la de chemodectoma, introducida por **Mulligan** en 1951 (7).

El cuerpo carotídeo es una masa de aspecto ovoide y de tamaño normalmente inferior a los 6 mm de diámetro, localizado en la adventicia a nivel de la bifurcación carotídea, habitualmente más en relación con la carótida externa, y profusamente vascularizado (5).

Microscópicamente aparecen constituidos por dos tipos celulares; células epiteliales, grandes, formando acúmulos, y en cuyo citoplasma se pueden apreciar multitud de gránulos. Estas células se encuentran en un estroma fibroso compuesto por células sustentaculares y abundantes capilares.

Los paragangliomas son muy semejantes al tejido del que son originarios. Suelen estar delimitados, aunque no encapsulados, son homogéneos y de un color pardo. Son tumores muy vascularizados y en ellos es frecuente el pleomorfismo y el hiper cromatismo, lo que hace que sea muy difícil establecer, desde el punto de vista anatomopatológico, su benignidad o malignidad.

Pese a que durante mucho tiempo los paragangliomas han sido tratados de forma conservadora, por la elevada incidencia de complicaciones, en la actualidad y con el progreso en la cirugía de reconstrucción vascular la tendencia generalizada es la intervencionista, salvo en situaciones excepcionales de pacientes en muy malas condi-

ciones generales o con neoplasias malignas diseminadas (5).

Durante mucho tiempo se ha discutido la utilidad de la arteriografía para el diagnóstico de estos tumores. Sin embargo, en la actualidad está demostrada la especificidad de esta exploración.

Siguen controvertidos dos extremos de cara al tratamiento de los chemodectomas: la utilidad de la radioterapia y los criterios de malignidad.

Se han presentado multitud de casos de paragangliomas carotídeos. Las series más extensas son las de la Clínica Mayo (116 casos) (4) y las de **Padberg y Lees**, con 39 casos cada uno (7, 8).

En la presente revisión se analizan 10 casos tratados en la Fundación Jiménez Díaz.

## Material y métodos

Entre los años 1967 y 1985 han sido vistos en la Fundación Jiménez Díaz 12 pacientes que presentaban paraganglioma carotídeo, aunque sólo se ha podido hacer un seguimiento adecuado en 10 de ellos. Ninguno de los cuales presentó tumoración cervical bilateral y solamente uno mostró desarrollo maligno. Los tumores se distribuyeron por igual entre ambos sexos (5 ♂ y 5 ♀), 6 casos se localizaron en el lado izquierdo y 4 en el derecho.

Al igual que en casi todas las series publicadas, todos los casos debutaron clínicamente como tumoración látero-cervical y sólo uno de los pacientes presentó desde la primera consulta alteraciones en la voz.

Las edades de los pacientes oscilaron entre los 23 y los 50 años, con una edad media de 41 años. Todos, excepto dos, detectaron la tumoración mucho tiempo antes de ser intervenidos, oscilando este tiempo entre los 5 meses y los 7 años ( $\pm 4,2$  a.). Los dos pacientes

que acudieron al médico antes de un año de haber detectado el tumor lo hicieron porque apreciaron un crecimiento acelerado del mismo. Sólo uno de los enfermos refirió tumoración dolorosa. El resto no presentó cualquier otra sintomatología. En ningún caso se auscultó soplo carotídeo ni se detectó actividad hormonal de los tumores, pese a que una de las pacientes era hipertensa grave. En este caso se diagnosticó una hipertensión vascularrenal.

estenosis carotídea por compresión o infiltración tumoral (fig. 1).

Todos los pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente. En ocho casos se realizó extirpación total de la tumoración (aunque en uno de ellos se comprobó, en el estudio histológico, la afectación de uno de los bordes por células tumorales) y sólo en dos quedaron restos de tumoración evidentes. Estos dos casos son los que presentaron mayores dificultades técnicas, precisando ambos la resección de ca-

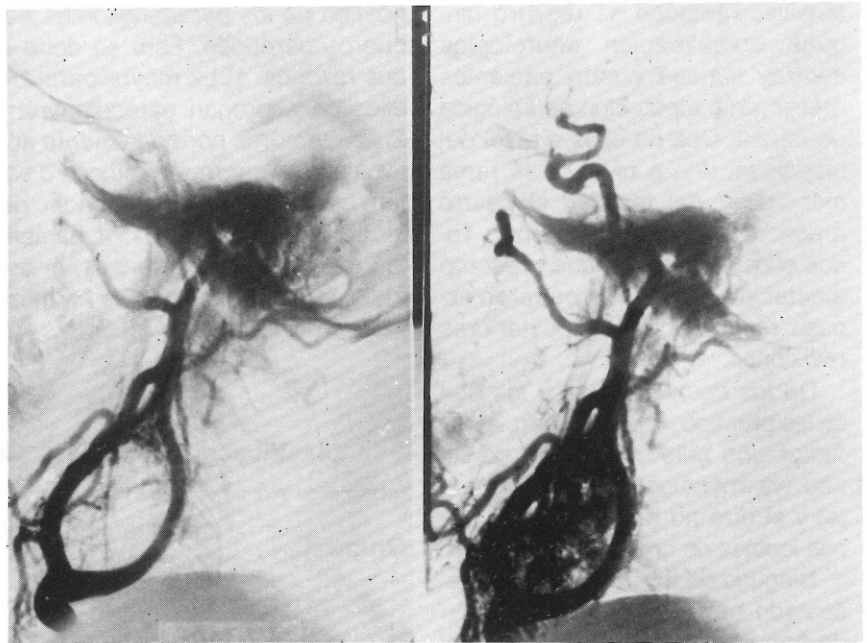


Fig. 1 - Chemodectoma del cuerpo carotídeo. Arteriografía por punción selectiva de la carótida primitiva.

Dos pacientes fueron remitidos de otros Centros, en los que se les había practicado biopsia de la tumoración. A 6 pacientes se les realizó estudio arteriográfico, 4 de ellos por punción selectiva de carótida común y 2 por Seldinger. En todos los casos la arteriografía fue diagnóstica, apreciándose la imagen característica de una tumoración muy vascularizada en bifurcación carotídea, que aumentaba el espacio entre carótida interna y carótida externa. En ninguno se observó

rótida interna y posterior injerto con vena safena.

El tamaño de los tumores extirpados osciló entre los 3 y los 7 cm en su diámetro máximo. En los pacientes estudiados no se apreció incidencia familiar de los paragangliomas, dato que ha sido frecuentemente descrito por otros autores (2).

## Resultados

El estudio anatomopatológico de los tumores confirmó en todos los

casos el diagnóstico previo (tres pacientes tenían biopsias previas). Aunque se observó en todos los casos pleomorfismo celular, con núcleos hiper cromáticos grandes, sólo uno de ellos presentó metástasis en los ganglios linfáticos y, en consecuencia, sólo éste fue considerado maligno. Por lo demás, sus características histológicas eran similares a las de los otros tumores.

No hubo mortalidad en relación con la intervención, sólo uno de los pacientes falleció un año después a consecuencia de una crisis hipertensiva. Tampoco se registró ninguna complicación neurológica central, aunque cuatro pacientes presentaron afectación neurológica periférica. Dos de ellos a nivel del hipogloso, uno a nivel de la rama mandibular del facial y el cuarto presentó síndrome de Horner. Todos ellos, excepto el que presentó afectación del facial, mostraron escasa recuperación en posteriores revisiones.

De los dos pacientes a los que se les practicó resección parcial del tumor uno falleció al cabo de un año (ya mencionado anteriormente) y el otro no ha presentado signos locales de crecimiento tumoral.

Ninguno de los pacientes ha presentado recidiva local o aparición de tumoración cervical contralateral.

Sólo una paciente fue sometida a radioterapia postoperatoria. Esta tenía afectación linfática regional y, a pesar del tratamiento, presentó dos metástasis a nivel vertebral.

En el período de seguimiento, que osciló entre los 18 años y los 7 meses, ningún paciente ha presentado complicaciones de tipo neurológico ni se ha detectado la aparición de tumores paraganglionares de otra localización.

## Discusión

Siempre que se esté estudiando una masa laterocervical debe ha-

cerse el diagnóstico diferencial de paraganglioma o chemodectoma del cuerpo carotídeo. Es éste un tumor poco frecuente, pero de fácil diagnóstico si se tiene en mente. El estudio arteriográfico permite no sólo diagnosticar los tumores sino, también, en ocasiones, identificar metástasis cervicales (1). En nuestra experiencia, así como en la de otros autores (1, 4, 8, 9), esta exploración muestra una especificidad del 100%. Los estudios de actividad hormonal, por el contrario, no contribuyen eficazmente al diagnóstico de los paragangliomas del cuerpo carotídeo. Esto se debe a dos razones: 1) La mayor parte de ellos no segregan catecolaminas. 2) Los tumores hormonalmente activos suelen ser multicéntricos o están asociados a la presencia de feocromocitoma (4). En los pacientes que no son hipertensos, el estudio de catecolaminas se ha mostrado absolutamente ineficaz.

También es importante investigar a los familiares de los pacientes, puesto que se ha demostrado una incidencia familiar cercana o superior al 10% (1, 4, 5). Los tumores familiares poseen unas características propias, como son la transmisión autosómica dominante, la menor incidencia de malignidad y una mayor frecuencia de presentación bilateral (2).

En nuestra serie no hemos tenido ningún caso familiar.

La incidencia de malignidad en este tipo de tumores varía mucho, según los autores. Inicialmente los estudios de malignidad se hacían según criterios anatomopatológicos. Dadas las peculiares características de los paragangliomas, esto hacía que un elevado número de los mismos fuera considerado maligno. Así, tenemos el 50% de malignidad en la serie de **Harrington**, de 1941 (3). Progresivamente, al irse comprobando la dificultad para

**Tabla I**  
**Clasificación Shamblin. Correlación anatómo-quirúrgica**

<b>Grupo 1</b>	Tumor encapsulado. Resecable sin trauma de vasos adyacentes.
<b>Grupo 2</b>	Tumor adyacente a la adventicia arterial. Resección más difícil pero posible.
<b>Grupo 3</b>	Adherencias íntimas alrededor de toda la bifurcación carotídea. Resección imposible sin penetrar en luz vascular.

En los pacientes con paragangliomas es imprescindible la exploración metódica de la región cervical para determinar la extensión tumoral, buscar otras localizaciones del mismo (hasta un 10%) y determinar la existencia de lesiones preoperatorias en los pares craneales.

establecer criterios precisos de malignidad histológica, se han ido comunicando porcentajes de malignidad mucho menores.

En la actualidad, independientemente de las características microscópicas de estos tumores, se tiende a considerarlos malignos únicamente cuando producen afecta-



ción linfática o metástasis a distancia. Según este criterio, el número de paragangliomas malignos oscila en las distintas series entre el 1 y el 6% (9). No obstante, hay autores como **Dent** (1) que le dan mucha importancia a la «malignidad» que supone su localización. En su serie de 16 enfermos, dos que presentaban tumores benignos, esto es sin metástasis, fallecieron por extensión local, mientras que entre los pacientes con metástasis, después del tratamiento no ha habido ningún fallecimiento. **Irons** (4), por su parte, mantiene la tesis contraria, pues al 0% de mortalidad en sus pacientes no operados opone el 4% de mortalidad quirúrgica para los pacientes con tumores tipo 3.

En nuestra serie sólo hemos tenido un caso maligno, con afectación linfática y un año después con metástasis vertebrales, con mortalidad del 0% en la actualidad.

El tratamiento actual de elección es el quirúrgico (10). En nuestra experiencia, la incidencia de complicaciones depende de modo fundamental del tipo de tumor que se trate, según la clasificación de **Shamblin** (Tabla I). Mientras que la cirugía en los pacientes tipo I es relativamente sencilla, la del tipo II es más delicada, precisando una meticulosa disección subadventicial

del tumor, lo cual hace que ocasionalmente se produzcan lesiones vasculares, en nuestra experiencia sólo a nivel de la carótida externa. El tipo III es el más difícil técnicamente y en casi todos los casos es preciso, aunque sólo sea provisionalmente, el clampaje de la carótida primitiva o la carótida interna. Dos de nuestros pacientes precisaron reconstrucción de la carótida interna con vena safena. Es en este grupo en el que se producen más complicaciones y más graves.

La experiencia de distintos autores parece indicar que el papel de la radioterapia en el tratamiento postoperatorio es muy limitada (1, 6, 9). Sin embargo, en chemodectomas de otras localizaciones se han descrito resultados satisfactorios con radioterapia, por lo que se considera incluso una alternativa a la cirugía (10).

## BIBLIOGRAFIA

1. DENT, T. L.; THOMPSON, N. W.; FRY, W. J.: Carotid body tumors. «Surgery», 80: 365, 1976.
2. GRUFFERMAN, S.; MATEW, W.; GILLMAN, A. B.; PASTERNAK, R.; PETERSON, C. L.; YOUNG, W. G.: Familial Carotid Body Tumors: Case report and epidemiologic review. «Cancer», 46: 2116, 1980.
3. HARRINGTON, S. W.; CLEGETT, O. T.; DOCKERTY, M. D.: Tumors of the carotid body: Clinical and pathological considerations of 20 tumors affecting 19 patients. «Ann. Surg.», 114: 820, 1941.
4. IRONS, G. B.; WEILAND, L. H.; BROWN, W. L.: Paragangliomas of the neck. Clinical and pathological analysis of 116 cases. «Surg. Clin. North. Am.», 57: 575, 1977.
5. KRUPSKI, W. C.; EFFENEY, D. J.; EHRENFELD, W. K.; STONEY, R. J.: Cervical chemodectoma. Technical considerations and management options. «Am. J. Surg.», 144: 215, 1982.
6. LEES, C. D.; LEVINE, H. L.; BEVENS, W. G.; TUCKER, H. M.: Tumors of the carotid body: experience with 41 operative cases. «Am. J. Surg.», 142: 365, 1981.
7. MULLIGAN, R. M.: «Syllabus of Human Neoplasms, P98». Philadelphia, Lee & Febiger, 1951.
8. PADBERG, F. T.; CADY, B.; PERSOON, A. V.: Carotid body tumor. The Lahey Clinic experience. «Am. J. Surg.», 145: 526, 1983.
9. SHAMBLIN, W. R.; REMINE, W. H.; SHEPS, S. G.; HARRISON, W. G.: Carotid body tumor (Chemodectoma). Clinicopathologic analysis of ninety cases. «Am. J. Surg.», 122: 732, 1971.
10. SPECTOR, G. J.; COMPAGNO, J.; PEREZ, C. A.: Glomus yugulare tumors: effects of radiotherapy. «Cancer», 35: 1316, 1975.
11. VIGOR, W. H.; RAINER, W. G.; BASGUE, G.: Cervical chemodectomas: clinical considerations in sixteen cases. «Am. J. Surg.», 118: 976, 1969.